



LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Laringe do Recém-nascido

Ana Marta Portugal

MAIO'2020

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Laringe do Recém-nascido

Ana Marta Portugal

Orientado por:

Dr. António Nicolau Fernandes

MAIO'2020

Resumo

A laringe tem uma função essencial na sobrevivência do recém-nascido, sendo responsável pela proteção das vias aéreas inferiores, controle da mecânica ventilatória e fonação. As características particulares da anatomia e fisiologia da laringe nesta faixa etária permitem o cumprimento destas funções.

As cartilagens músculos da laringe derivam do 4º e 6º arcos faríngeos. No final do período embrionário, a laringe é já uma estrutura bem formada que durante o período fetal será aperfeiçoada e desenvolverá os reflexos neurológicos básicos necessários para a vida pós-natal. A patologia congênita da laringe resulta de falhas neste desenvolvimento, e inclui a laringomalácia, a paralisia das cordas vocais, a estenose subglótica, os quistos saculares, as fendas laríngeas posteriores, a web laríngea e o hemangioma subglótico.

Palavras chave: Laringe do recém-nascido, desenvolvimento embrionário, funções da laringe, patologia congênita da laringe.

Abstract

The larynx has an essential function in a newborns survival, as it is responsible for protecting the lower airways, controlling the breathing movements and vocalization. Its particular anatomy and physiology in this age group allow for the accomplishment of the laryngeal functions.

The larynx develops from the 4th and 6th pharyngeal arches, that originate its cartilages and muscles, and from the endoderm, from which develops the inner coating. At the end of the embryologic period it is a well formed organ, and in the fetal period perfects its structure and develops the basic neurologic reflexes needed for postnatal life. Congenital defects of the larynx result from flaws in its development and include laryngomalacia, vocal fold paralysis, subglottic stenosis, saccular cysts, laryngeal clefts, laryngeal webs and subglottic hemangioma.

Keywords: Newborn larynx, embryologic development, laryngeal function, congenital anomalies of the larynx.

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

Índice

Resumo	3
Índice	4
Índice de Figuras	6
Introdução	8
Desenvolvimento da laringe	9
Divertículo respiratório e septo traqueoesofágico	11
Lâmina epitelial e saliências aritenóides e epiglótica	12
Formação dos ventrículos larínges e vestíbulo laríngeo	13
Cordas vocais	14
Cartilagem cricóide	16
Cartilagens aritenóides	17
Origem dos músculos da laringe	18
Desenvolvimento da inervação da laringe	18
Anatomia e Fisiologia da laringe do recém-nascido	19
Anatomia	19
Proteção das vias aéreas inferiores e regulação da mecânica ventilatória:	23
Função de fonação	25
Patologia congênita da laringe	25
Laringomalácia	26
Paralisia das cordas vocais	28
Estenose subglótica	29
Quistos saculares larínges congênitos	30
Fenda laríngea posterior	32
Web laríngea	34

Hemangioma subglótico	35
Conclusão	37
Agradecimentos	38
Bibliografia.....	39

Índice de Figuras

Figura 1 Orifício laríngeo e saliências que o rodeiam em várias fases do desenvolvimento. A: 6 semanas. B: 12 semanas ^[10] .	10
Figura 2 A: Embrião de aproximadamente 25 dias de gestação, mostra a relação do divertículo respiratório com o coração, estômago e fígado. B. Corte sagital da região cefálica de um embrião de 5 semanas, mostra as aberturas das bolsas faríngeas e orifício laringotraqueal ^[24] .	11
Figura 3 Vista anterior e oblíqua, e corte sagital do desenvolvimento do divertículo respiratório e das regiões que irão originar a glote, supraglote e infraglote ^[27] .	11
Figura 4 Evolução do septo traqueoesofágico ^[27]	12
Figura 5 Apresenta-se a lâmina basal e o crescimento do cego laríngeo na sua região anterior ^[27] .	13
Figura 6 Desenvolvimento dos ventrículos laríngeos. Vista direita, anterior e oblíqua A: embrião de 6-7 semanas, B: 7-9 semanas, C: feto de 9-11 semanas; D: Corte coronal de feto de 9-11 semanas, E: Corte sagital na linha média de feto de 9 semanas ^[27] .	14
Figura 7 Progressão da regressão da lâmina epitelial e formação do vestibulo laríngeo ^[27] .	15
Figura 8 Desenvolvimento cartilagem cricóide ^[27] .	17
Figura 9 Esquema de corte transversal em feto de 10 semanas. Observam-se as áreas externa e interna de mesênquima que dará origem aos músculos e cartilagens ^[27] .	18
Figura 10 Corte coronal da faringe posterior num feto de 2º trimestre. Realçar a aproximação da úvula (u) e epiglote(E), aritenóides (a) proeminentes, e epiglote curta. H-hióide. T-cartilagem tiroideia. C-lâmina cricóide posterior ^[15] .	20
Figura 11 Vista anterior e posterior do complexo cartilágneo do adulto e recém-nascido. Destaca-se a diferente morfologia ^[15] .	21
Figura 12 Cortes sagitais de laringe de recém-nascido em Van Gieson (Imagens da Coleção de Cortes Histológicos de Laringe do Centro de investigação ORL e da Clínica Universitária de ORL da FMUL). A: Cartilagem cricóide (A1-Lâmina cricóide); B: Cartilagem tiroideia; C: Cartilagem aritnóide; D: Cartilagem epiglótica; E: Prega vestibular ; F: Corda vocal; G: Traqueia	22

Figura 13 Visão endoscópica de Laringomalácia ^[5] .	27
Figura 14 Classificação de Myer-cotton da estenose subglótica ^[20] .	29
Figura 16 Compressão laríngea por quisto sacular lateral ^[5] .	32
Figura 17 Tipos de fendas laríngeas de acordo com a classificação de Benjamin e Inglis. Vista posterior, superior e endoscópica ^[16] .	33
Figura 18 Visão endoscópica de uma Web Laríngea ^[5] .	35
Figura 19 Visão endoscópica de Hemangioma Subglótico ^[5] .	36

Introdução

A laringe tem um papel central em diversas funções fisiológicas básicas, como a proteção das vias aéreas inferiores, a regulação da mecânica ventilatória, a geração de pressão intratorácica e a fonação. As funções primárias englobam a proteção das vias respiratórias inferiores e a regulação da respiração, influenciando o fluxo respiratório e encerrando a glote durante a deglutição para evitar que conteúdo alimentar atinja as vias respiratórias inferiores. A função secundária é a fonação^[19]. Estas funções têm particular importância na sobrevivência do recém nascido. Para isto a laringe do recém-nascido tem várias adaptações estruturais, que permitem o cumprimento destas funções apesar de um sistema nervoso central imaturo.

Visto que a laringe do recém nascido se distingue morfológica e funcionalmente da laringe do adulto, é necessário compreender estas variações para melhor abordar a patologia laríngea no recém-nascido^[4].

No recém-nascido as patologias relacionadas com a laringe são na sua maioria congénitas, tendo sido adquiridas durante o desenvolvimento fetal como consequência de factores ambientais ou hereditários^[13]. A compreensão da patogénese dos defeitos laríngeos congénitos é dependente da compreensão do desenvolvimento da laringe^[19].

Desta forma, este trabalho visa abordar a importância de compreender o desenvolvimento, anatomia e fisiologia da laringe no recém-nascido para uma melhor abordagem clínica das patologias malformativas mais frequentes nesta idade. Para tal será feita uma revisão do desenvolvimento embrionário da laringe e das características particulares deste órgão no recém-nascido. Posteriormente, serão abordadas algumas patologias de relevância nesta faixa etária, nomeadamente a laringomalácia, a paralisia das cordas vocais, a estenose subglótica, os quistos saculares, as fendas laríngeas posteriores, a web laríngea e o hemangioma subglótico.

Desenvolvimento da laringe

A laringe é composta por um esqueleto laríngeo constituído por nove cartilagens, três ímpares e seis pares. As cartilagens ímpares são a tiroideia, cricóide e epiglote e as pares são a aritenóide, corniculada e cuneiforme. O aparelho muscular da laringe é constituído pelos músculos extrínsecos e intrínsecos da laringe. Os músculos extrínsecos são o esternotiroideu, tirohioideu, constrictor inferior da laringe, estilofaríngeo e palatofaríngeo. Os músculos intrínsecos da laringe, incluem os músculos pares cricotiroideu, tireoaritnoideu, cricoaritnoideu posterior e lateral, aritnoideu oblíquo e o músculo ímpar aritnóideu transverso. A cavidade laríngea divide-se em três regiões, o andar supraglótico, glótico e infraglótico. O andar supraglótico estende-se desde o ádito laríngeo até às cordas vocais, constituindo o vestibulo laríngeo. Aqui encontram-se as pregas vestibulares que com as cordas vocais delimitam os ventrículos laríngeos. O andar glótico é constituído pelas cordas vocais. O andar infraglótico estende-se desde as cordas vocais até ao bordo inferior da cartilagem cricóide.

As cartilagens e músculos da laringe têm origem no 4º e 6º arcos faríngeos. À semelhança de outros órgãos, a laringe desenvolve-se a partir de uma estrutura com lúmen, que é ocluído temporariamente e que posteriormente sofre recanalização, que depois volta a ser recanalizado^{[24][27]}.

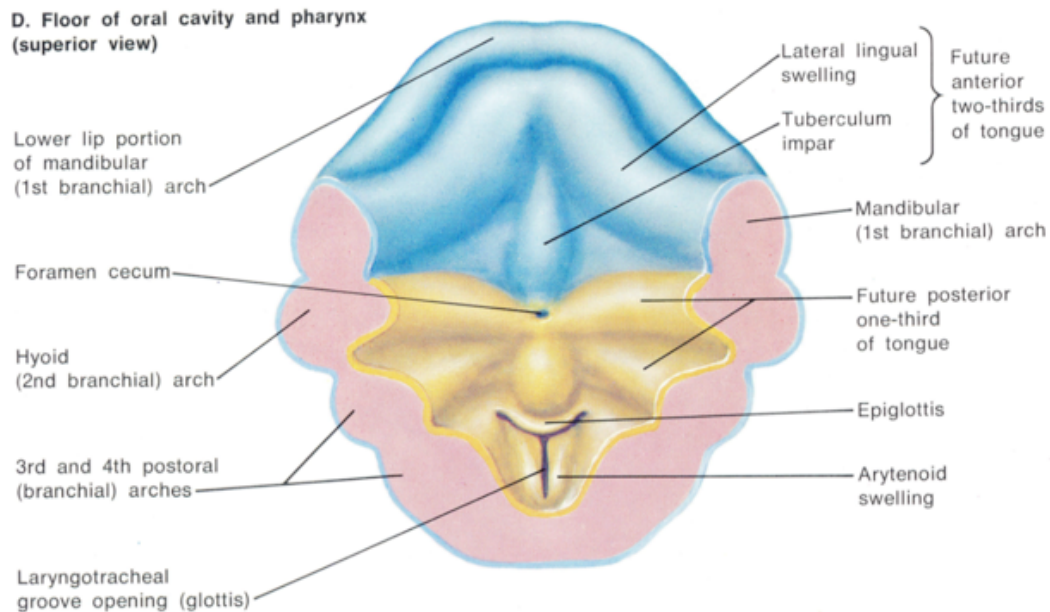


Figura 1 Orifício laríngeo e saliências que o rodeiam em várias fases do desenvolvimento. A: 6 semanas. B: 12 semanas^[10].

No embrião com 4 semanas, a porção faríngea do intestino anterior contém 4 pares de bolsas faríngeas e um divertículo ventral mediano, o divertículo respiratório (Fig.1 e 2). As bolsas faríngeas são constituídas por endoderme, que reveste internamente os arcos faríngeos. Estes são massas de mesênquima que irão dar origem aos músculos e cartilagens da laringe. Os sulcos faríngeos são constituídos por ectoderme, que reveste externamente os arcos faríngeos^[8].

O desenvolvimento da laringe estende-se desde a vida intra-uterina até à infância (aproximadamente até aos 3 anos de idade), na qual se estabelece a eficácia das suas funções. No final do período embrionário a laringe é uma estrutura bem formada que durante o período fetal cresce, é aperfeiçoada e desenvolve os reflexos neurológicos básicos necessários para a vida pós-natal^[15].

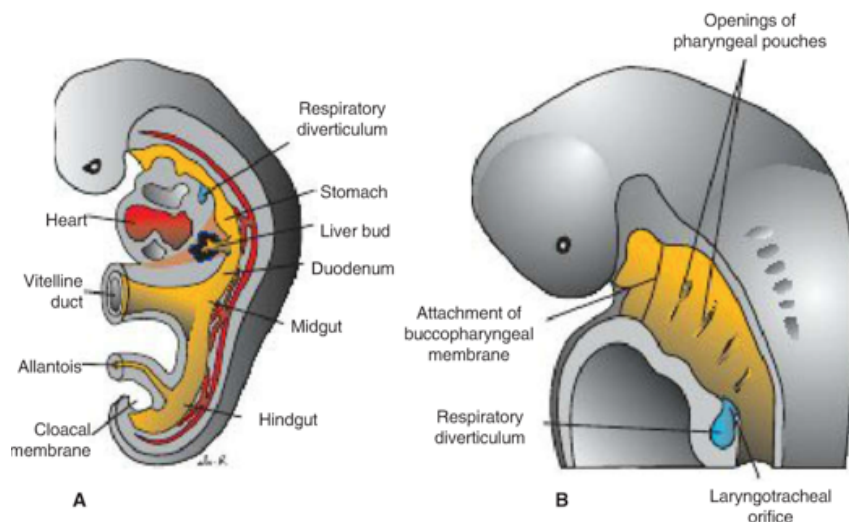


Figura 2 A: Embrião de aproximadamente 25 dias de gestação, mostra a relação do divertículo respiratório com o coração, estômago e fígado. B: Corte sagital da região cefálica de um embrião de 5 semanas, mostra as aberturas das bolsas faríngeas e orifício laringotraqueal^[24].

Divertículo respiratório e septo traqueoesofágico

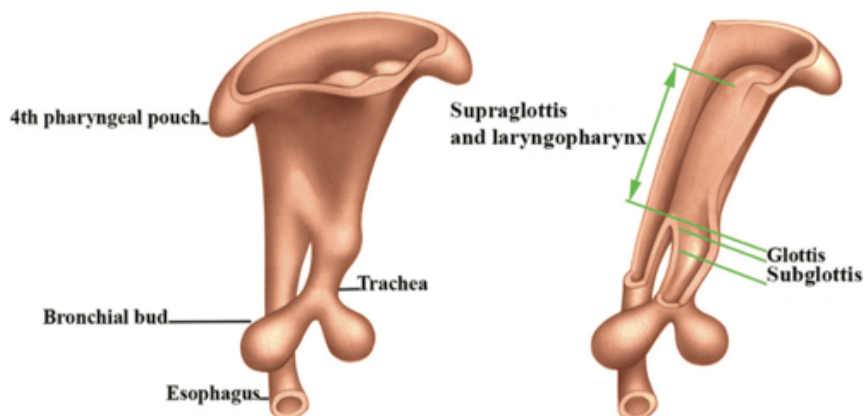


Figura 3 Vista anterior e oblíqua, e corte sagital do desenvolvimento do divertículo respiratório e das regiões que irão originar a glote, supraglote e infraglote^[27].

O primeiro sinal do desenvolvimento da laringe é a formação do sulco faríngeo medial na parede anterior da região faríngea, ao nível da 4ª bolsa faríngea. À medida que este sulco se torna mais profundo, ao longo da 4ª semana de gestação, passa a designar-se por sulco laringotraqueal. Este por sua vez irá adquirir progressivamente maior profundidade e comprimento dando origem ao divertículo laringotraqueal. A porção mais superior de mesoderme do sulco laríngeo incorpora porções do intestino anterior adjacente e origina a laringofaringe e laringe supraglótica. Por outro lado, a região do

sulco imediatamente inferior a esta irá originar a glote. Por último, a porção do divertículo respiratório inferior ao sulco dará origem à laringe infraglótica (Fig.3)^{[19][27]}.

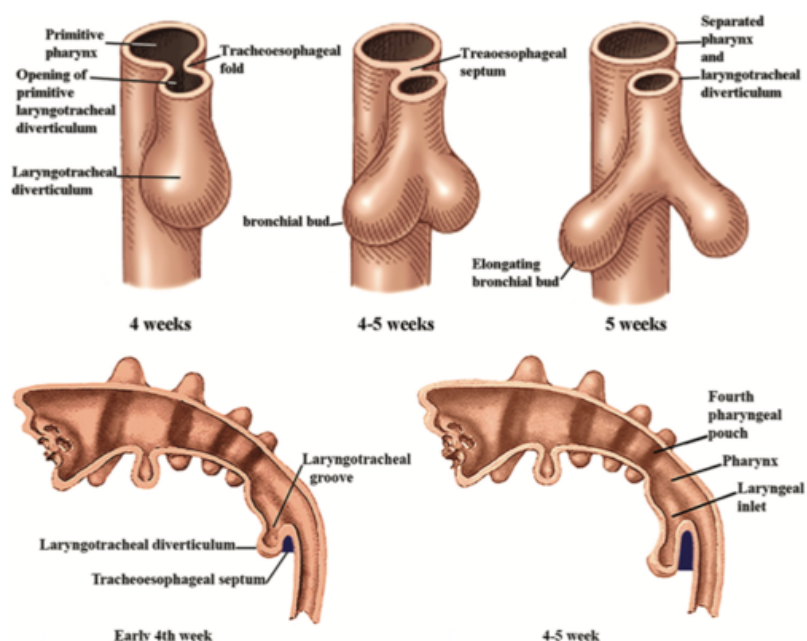


Figura 4 Evolução do septo traqueoesofágico ^[27]

Por volta da 4ª semana, começam a observar-se os primeiros sinais de separação dos tratores digestivo e respiratório: formam-se invaginações de mesênquima nas margens laterais posteriores do divertículo laringotraqueal, que irão aumentar de volume até se unirem medialmente, formando o septo traqueoesofágico. O septo traqueoesofágico separa a faringe do divertículo laringotraqueal e continua a crescer à medida que o divertículo respiratório aumenta o seu comprimento, garantindo a manutenção desta separação (Fig.4). A fusão completa deste septo permite a formação da parede posterior da traqueia e, mais superiormente, da lâmina cricóide. Falhas neste processo originam as fendas laríngeas posteriores^{[19][27]}.

Lâmina epitelial e saliências aritenóides e epiglótica

Na 5ª semana de desenvolvimento forma-se a lâmina epitelial na região mais superior da parede anterior do sulco laringotraqueal. À medida que esta cresce vai ocluir o lúmen da abertura glótica primitiva, com excepção do ducto faringoglótico que mantém a sua patência. Este ducto localiza-se posteriormente à lâmina e mantém a conexão entre a faringe e a futura região subglótica, que se encontra inferiormente à lâmina epitelial e,

portanto, mantém o seu lúmen . Ainda na 5ª semana de desenvolvimento três massas de mesênquima permitem a identificação de um *introitus* laríngeo em forma de T. Duas destas massas são laterais e constituem as saliências aritenóides e uma é anterior constituindo a saliência epiglótica. Estas massas criam o cego laríngeo que cresce ao longo da porção anterior da lâmina epitelial e que mais tarde dará origem ao vestíbulo laríngeo (Fig.5)^{[24][27]}.

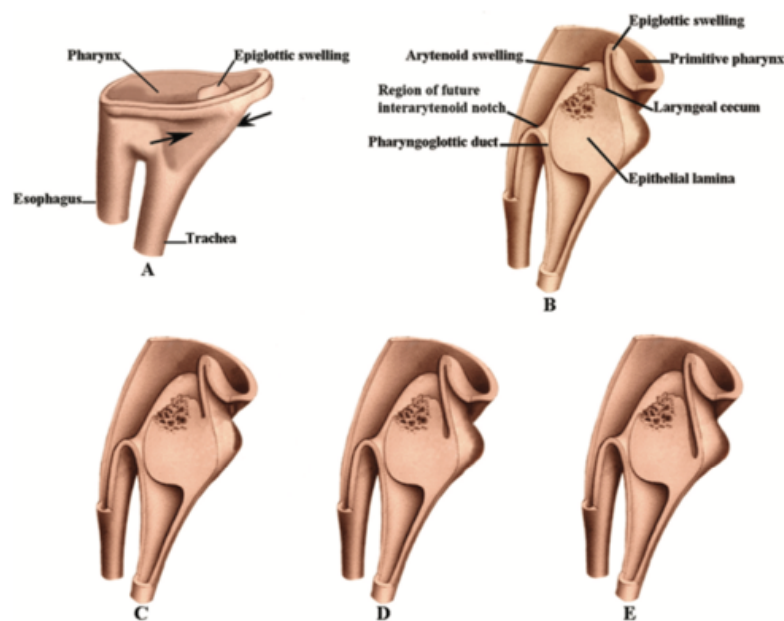


Figura 5 Apresenta-se a lâmina basal e o crescimento do cego laríngeo na sua região anterior^[27].

Formação dos ventrículos laríngeos e vestíbulo laríngeo

No final da 7ª semana, o cego laríngeo alonga-se até ao bordo inferior da lâmina epitelial. Ao longo do seu crescimento forma duas bolsas laterais na sua porção mais distal, com origem em mesênquima do 4º arco faríngeo. Estas irão dilatar e estender-se posteriormente para originar os ventrículos laríngeos (Fig.6). Assim, nesta fase divertículo laringotraqueal encontra-se dividido em dois segmentos: um mais distal que dará origem à laringe subglótica, e um superior que inclui as bolsas com origem no 4º arco e irá constituir o vestíbulo da laringe supraglótica. Ainda nesta fase existem dois ductos que se localizam anteriormente ao ducto faringoglótico: o ducto laringotraqueal e o ducto vestibulotraqueal, este último o mais anterior. Estes permitem também a ligação dos segmentos superior e inferior através da lâmina epitelial^{[24][27]}.

Na 8ª semana de desenvolvimento a lâmina epitelial inicia o processo de recanalização, na direção pósterio-superior para ântero-inferior, dando origem ao vestíbulo laríngeo. Se esta recanalização não ocorrer até à 10ª semana de desenvolvimento, irá resultar numa atresia laríngea ou web laríngea. Em alguns casos de atresia laríngea existe persistência do ducto faringoglótico que permite a comunicação das porções supraglótica e infraglótica da faringe. Durante a 7ª e 8ª semanas, verifica-se um crescimento longitudinal da laringe^[27].

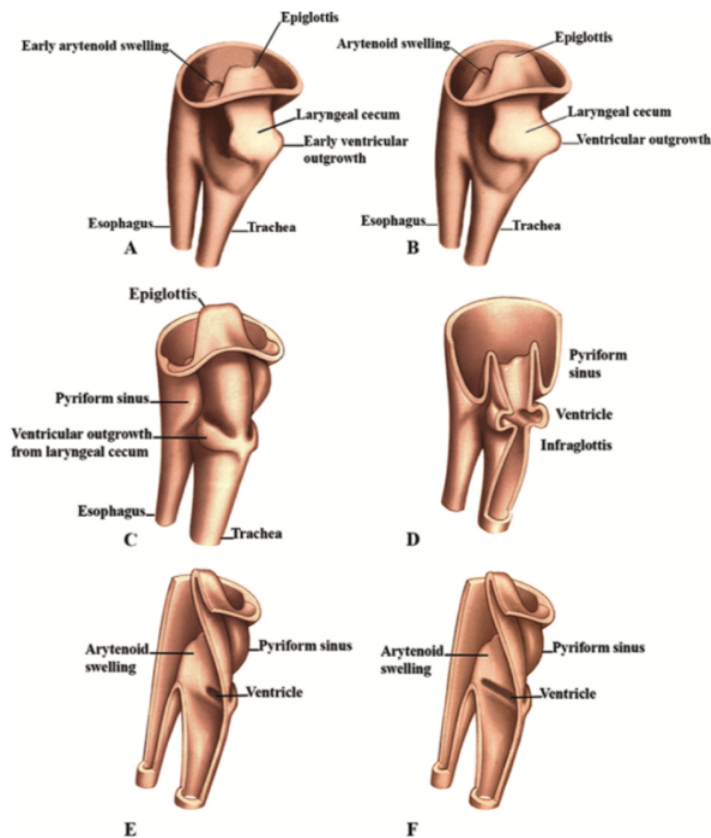


Figura 6 Desenvolvimento dos ventrículos laríngeos. Vista direita, anterior e oblíqua A: embrião de 6-7 semanas, B: 7-9 semanas, C: feto de 9-11 semanas; D: Corte coronal de feto de 9-11 semanas, E: Corte sagital na linha média de feto de 9 semanas^[27].

Cordas vocais

No final da 9ª semana, o vestíbulo encontra-se apenas separado da subglote por uma membrana perfurada que subsiste da lâmina epitelial. Nesta fase, as cartilagens laríngeas apresentam o seu formato final e os ventrículos laríngeos estenderam-se

posteriormente. As margens superior e inferior desses ventrículos serão as bandas ventriculares e cordas vocais, respectivamente^[27].

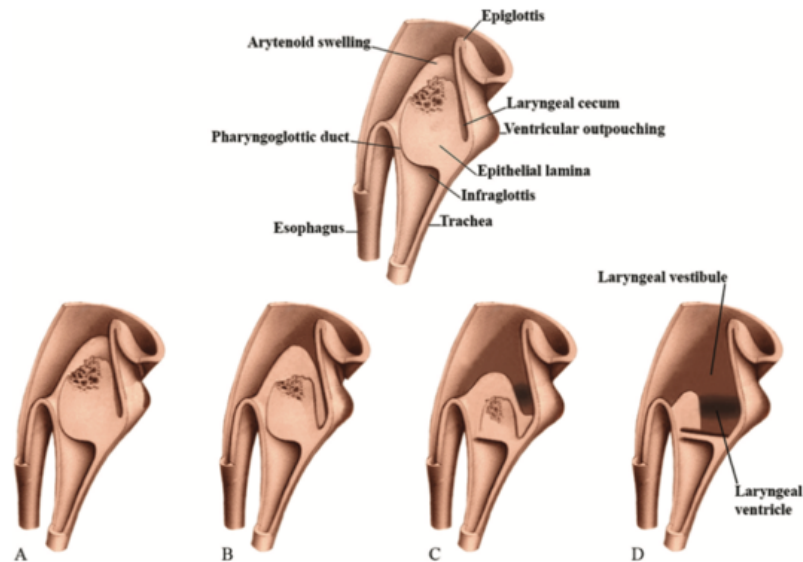


Figura 7 Progressão da regressão da lâmina epitelial e formação do vestíbulo laríngeo^[27].

Nesta fase as cavidades laríngeas já se encontram estabelecidas porém as cordas vocais ainda estão ausentes. A estrutura das cordas vocais no feto (e recém-nascido) é diferente da do adulto, sendo constituída por apenas uma camada de células. Em vez de lâmina própria possuem mácula flava, regiões celulares localizadas inicialmente apenas posteriormente (14^a-15^a semana), e depois também anteriormente (16^a-18^a semana). Entre a 22^a e 30^a semana, fibroblastos e fibras de elastina e colagénio surgem no espaço entre as duas máculas. Assim, a mácula flava é essencial uma vez que disponibiliza os componentes fibrosos necessários para a síntese das cordas vocais e ligamentos vocais. Durante o 3º mês da gestação, as duas cordas vocais separam-se e a via aérea recanaliza. Se ocorrer uma falha nesta recanalização irá levar a web e atresia laríngea. A porção membranosa das cordas vocais contém epitélio pavimentoso estratificado e diferencia-se da porção cartilaginosa na 30^a semana, sendo distinta dessa porção às 38 semanas^{[19][27]}.

Na 6^a semana as cartilagens já iniciaram o seu desenvolvimento. A cartilagem tiroideia tem origem no 6º arco faríngeo a partir de duas placas laterais que se fundem medialmente. Estas placas encontram-se na linha medial na 9^a semana e estão fundidas

ao final da 12ª semana. Dois pontos de condrificação surgem de cada lado e desenvolvem-se até se formarem duas placas de cartilagem. Durante este desenvolvimento a relação do hióide com a cartilagem tiroideia é diferente da do adulto, tendo o hióide uma orientação quase vertical. O hióide inicia o seu desenvolvimento na 6ª semana. Na 8ª semana o hióide sofre uma rotação ficando paralelo ao bordo superior da cartilagem tiroideia^{[19][27]}.

Cartilagem cricóide

A cartilagem cricóide tem origem a partir da região ventral, sendo que as duas margens laterais da placa avançam dorsalmente de cada lado da subglote e se encontram posteriormente ao lúmen. Na 7ª semana, a condrificação cricóide originou um cone estreito com uma fenda posterior, onde no futuro se localizará a lâmina cricóide. Na 8ª semana este tem maior diâmetro e as futuras articulações cricotiroideias e cricoaritenóideias estão presentes na forma de mesênquima. No final da 9ª semana, o arco inferior da cartilagem cricóide é largo e circular, dando uma aparência cônica à cavidade subglótica. O restante desenvolvimento da cricóide leva à união dos bordos posteriores formando a lâmina cricóide. Falhas neste crescimento posterior dos ramos da cricóide e da sua fusão leva à estenose subglótica. No final da 9ª semana, a região subglótica delimitada pela cartilagem cricóide ainda está separada do vestíbulo laríngeo por uma membrana perfurada que subsiste da lâmina epitelial. Esta desaparece às 12 semanas, a partir das quais a cavidade subglótica é contínua com o vestíbulo laríngeo^{[19][27]}.

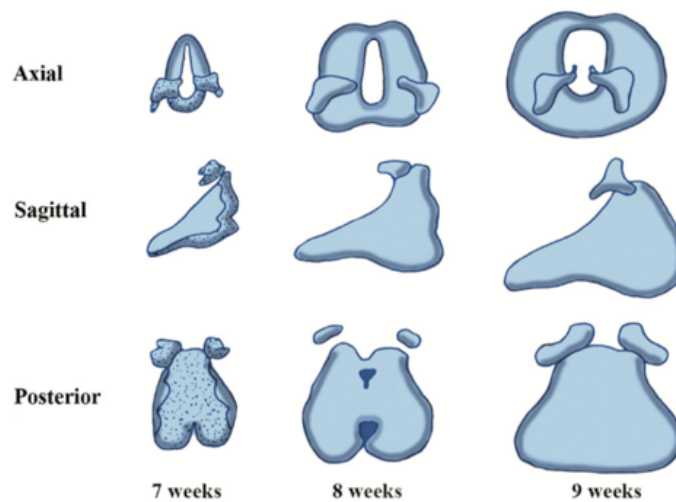


Figura 8 Desenvolvimento cartilagem cricóide^[27].

Cartilagens aritenóides

As cartilagens aritenóides desenvolvem-se a partir das saliências aritenóides, com origem no 6º arco faríngeo. As aritenóides formam-se sobretudo a partir de cartilagem hialina, com exceção dos processos vocais, que têm origem em cartilagem elástica e são a última porção a concluir o processo de condrição. Na 8ª semana as cartilagens aritenóides já desenvolveram a sua musculatura e processos vocais, contudo apenas no 8º mês atingem a sua morfologia final. Inicialmente estas estão fundidas à cartilagem cricóide contudo posteriormente ocorre a sua separação dando origem às articulações cricoaritenóides. A origem das cartilagens cuneiformes e corniculadas é desconhecida, no entanto pensa-se que as primeiras tenham origem nas margens laterais das saliências epiglóticas e as segundas no bordo superior da cartilagens aritenóides. As cartilagens cuneiformes aparecem às 26 semanas^{[19][24][27]}.

A cartilagem epiglótica desenvolve-se na 7ª semana de gestação, a partir da saliência epiglótica, adquirindo uma aparência côncava. Durante a 15ª semana a epiglote desce até ao nível da tiróide, entre a 17ª e a 20ª semanas, começa a ter cartilagem fibroelástica e na 21ª semana, já se encontra perto da úvula. A epiglote ganha a sua forma de ómega entre a 29ª e 32ª semanas^{[19][24]}.

Origem dos músculos da laringe

A musculatura da laringe deriva de mioblastos do mesênquima do 4º e 6º arcos faríngeos. Os derivados do 4º arco faríngeo são os músculos extrínsecos da laringe e o cricotiroideu e os restantes músculos intrínsecos derivam do 6º arco laríngeo. Inicialmente, a laringe encontra-se rodeada interna e externamente por duas zonas de mesênquima (Fig.9). A zona externa dará origem ao músculo constritor inferior da faringe, músculos cricotiroideus e cartilagem tiroideia, e a zona interna aos restantes músculos e cartilagens da laringe. Na 7ª semana é possível identificar os músculos cricoaritenóideus posteriores e laterais, aritenóide transverso e cricotiroideu. Na 8ª semana verifica-se continuidade entre as fibras dos futuros músculos constritores da laringe as fibras externas horizontais dos restantes músculos, formando um anel muscular que rodeia a laringe. Durante esta semana todos os músculos intrínsecos do anel podem ser bem identificados e ao 4º mês têm todos as fibras orientadas horizontalmente. No final deste mês, o crescimento das cartilagens tiroideia e aritenóides deslocou os músculos para as suas posições definitivas. Os músculos da glote mantêm a sua orientação horizontal ao acompanhar o crescimento vertical da cartilagem tiroideia^{[19][27]}.

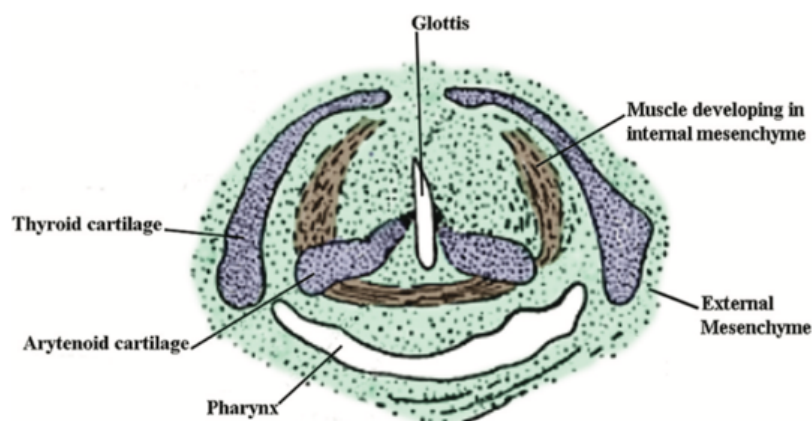


Figura 9 Esquema de corte transversal em feto de 10 semanas. Observam-se as áreas externa e interna de mesênquima que dará origem aos músculos e cartilagens^[27].

Desenvolvimento da inervação da laringe

O nervo vago forma-se pela fusão de nervos derivados do 4º e 6º arcos faríngeos, dando origem à componente nervosa do nervo laríngeo superior e recorrente, respectivamente.

Na 4ª semana, o nervo vago é passível de ser identificado inferiormente à base do crânio. O nervo laríngeo superior separa-se do tronco vagal principal na 5ª semana e o laríngeo recorrente na 6ª. Na 8ª semana as fibras motoras de ambos os nervos penetraram no mesênquima dos músculos em desenvolvimento, enquanto as fibras sensitivas ainda não atingiram o epitélio. O nervo laríngeo superior inerva os derivados do 4º arco faríngeo (músculos extrínsecos da laringe, cricotiroideu e sensibilidade da supraglote) e o nervo laríngeo recorrente os derivados do 6º arco faríngeo (todos os músculos intrínsecos excepto cricotiroideu, e sensibilidade da infraglote) ^{[19][24][27]}.

O feto do 3º trimestre está preparado para a vida extrauterina, estando a laringe preparada para cumprir as suas funções protetora, respiratória e fonatória ^[15].

Anatomia e Fisiologia da laringe do recém-nascido

No vida intra-uterina, a laringe imatura tem apenas uma função: modular a respiração fetal num meio aquoso, função essencial para o desenvolvimento pulmonar. Aquando do nascimento, a laringe passa a assumir três funções: proteger as vias aéreas inferiores de contaminação, participar no controlo da mecânica ventilatória e fonação. Isto é possível devido a várias adaptações estruturais que ocorrem apesar de um sistema nervoso central ainda imaturo. Tendo isto em conta, a laringe do recém-nascido e do adulto são órgãos diferentes em termos morfológicos e funcionais ^[15].

Anatomia

Comparativamente ao adulto, a laringe do recém-nascido é mais curta, situa-se mais superiormente e os seus componentes possuem proporções diferentes. A margem inferior da cartilagem cricóide encontra-se ao nível de C4 e a ponta da epiglote ao nível de C1. Isto vai traduzir-se numa maior proximidade entre o palato mole e a cartilagem epiglótica (Fig.10). Esta posição parece permitir a respiração durante a alimentação e contribuir para a respiração nasal do recém-nascido ^{[15][21]}.

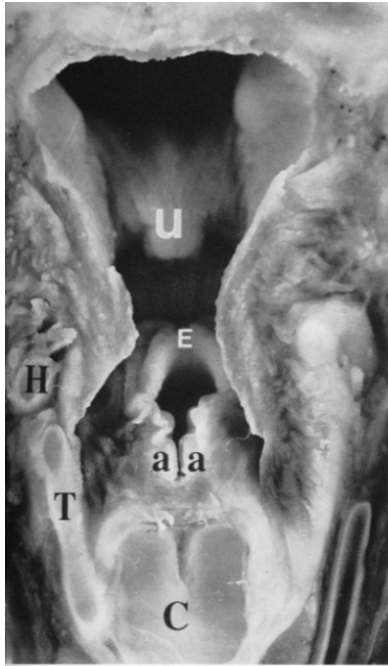


Figura 10 Corte coronal da faringe posterior num feto de 2º trimestre. Realçar a aproximação da úvula (u) e epiglote(E), aritenóides (a) proeminentes, e epiglote curta. H-hióide. T-cartilagem tiroideia. C-lâmina cricóide posterior ^[15].

O esqueleto hiolaríngeo (Fig.12) é mais compacto verticalmente, comparativamente ao do adulto. A cartilagem tiroideia está dentro do arco hióideu e ligeiramente inferior a este. A glote do recém-nascido tem 7mm de diâmetro ânteroposterior e 4mm de diâmetro lateral^[15]. A anatomia intrínseca da laringe do recém-nascido afunila a partir das cordas vocais ao longo da região subglótica. Assim sendo, a subglote é a porção mais estreita da via aérea neste período, com diâmetro de 4 a 5 mm. A epiglote infantil é mais longa e a cartilagem mais flexível, o que contribui para o seu colapso^{[15][21]}.

A subglote nas crianças é a parte menos flexível da via aérea. As cartilagens da laringe do recém-nascido são muito pouco calcificadas, tornando a estrutura laríngea muito menos rígida que nos adultos. Esta diferença faz com que a laringe dos recém-nascidos seja menos susceptível ao trauma mas mais susceptível ao colapso devido às pressões negativas durante os movimentos respiratórios. O anel cricóide é a única porção da via aérea que está completamente envolto por cartilagem, sendo por isso a zona mais susceptível ao trauma e estenose ^[31].

Também o desenvolvimento das cordas vocais envolve alterações anatómicas no tamanho e relação entre as porções cartilaginosas e membranosas das cordas vocais

(Fig. 11). O comprimento total das cordas vocais de um recém-nascido é entre 2.5 a 8mm. As cordas vocais estão orientadas transversalmente e as pregas aritenopiglóticas são espessas e volumosas. As cartilagens aritenóides são comparativamente mais largas^[15].

Existe também uma importante mudança no que diz respeito a estruturas internas, tais como a diferenciação em epitélio e uma camada superficial de lâmina própria, seguida de uma camada intermédia e profunda, e finalmente o músculo vocal, que existe na estrutura adulta. Num recém-nascido esta estrutura é apenas constituída por uma monocamada de células^[6]. A glote posterior é revestida por epitélio respiratório ciliado, enquanto a glote anterior é revestida por epitélio pavimentoso estratificado^[25].

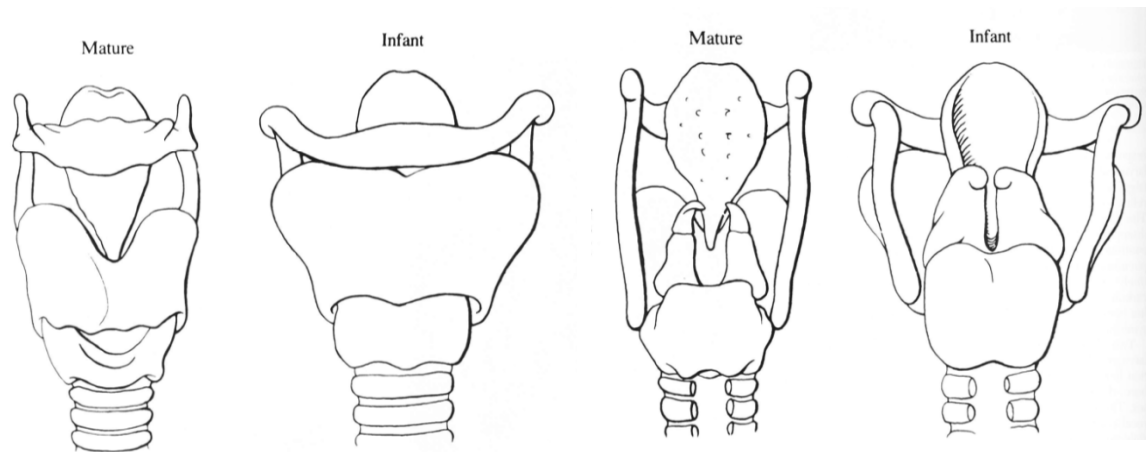


Figura 11 Vista anterior e posterior do complexo cartilágneo do adulto e recém-nascido. Destaca-se a diferente morfologia^[15].

As características supracitadas fazem com que a laringe do recém-nascido tenha uma visão endoscópica diferente da de uma criança mais velha ou adulto^[15].

Quanto às funções da laringe no recém-nascido já mencionadas, estas são essenciais para a sua sobrevivência, particularmente devido ao maior risco de aspiração alimentar e refluxo gástrico para as vias respiratórias inferiores e o facto de a *compliance* torácica ser elevada, levando a uma maior tendência de colapso pulmonar durante a expiração^[14].

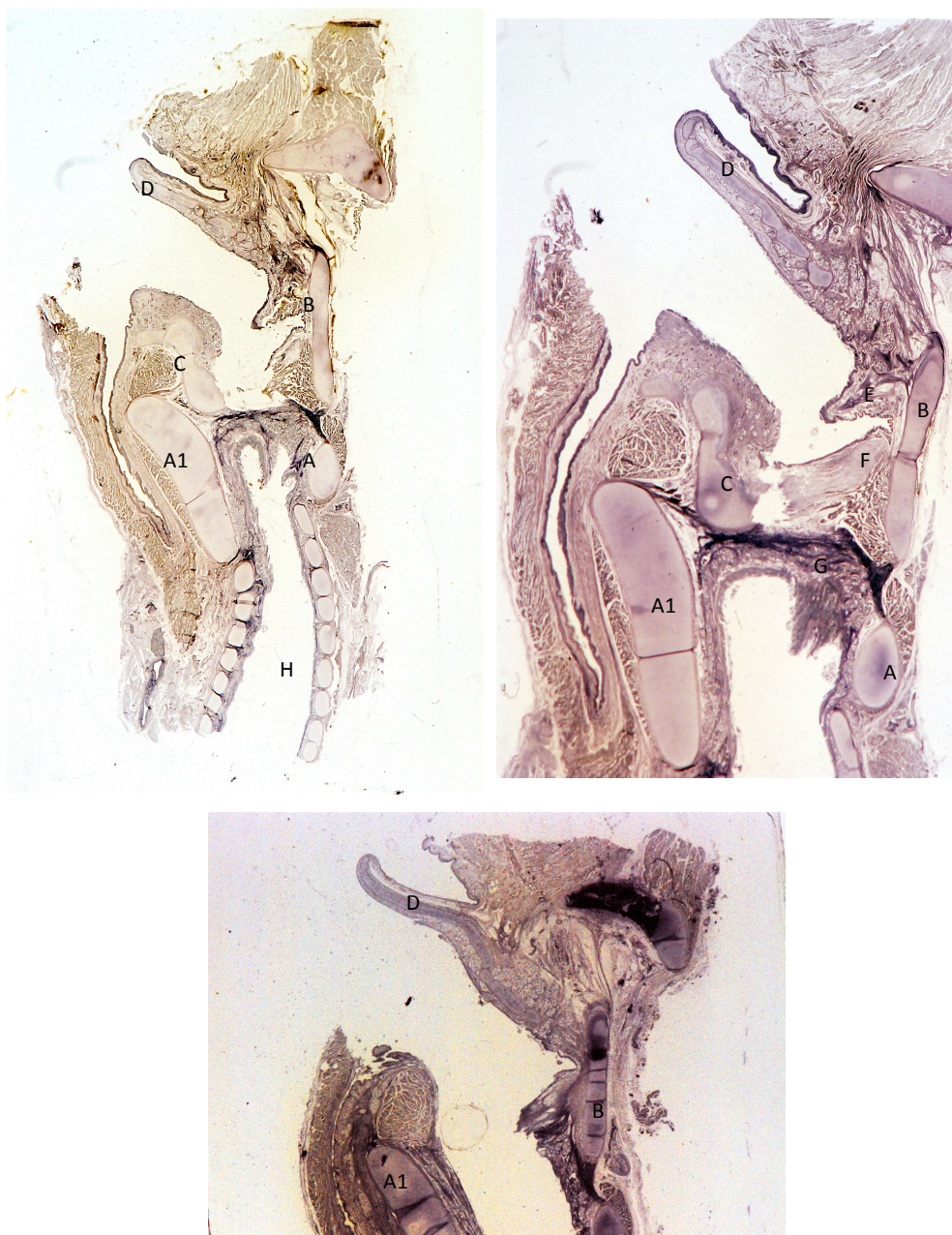


Figura 12 Cortes sagitais de laringe de recém- nascido corados pela técnica de Van Gieson (Imagens da Coleção de Cortes Histológicos de Laringe do Centro de Investigação ORL e da Clínica Universitária de ORL da FMUL). A:Cartilagem cricóide (A1-Lâmina cricóide); B:Cartilagem tiroideia; C:Cartilagem aritenóide; D:Cartilagem epiglótica; E:Prega ventricular ; F:Corda vocal; G:Cone elástico, H:Traqueia. De notar, entre vários aspectos, a estrutura elástica da laringe em que a cartilagem aritenóide está pousada sobre o cone elástico, que reveste a glote e a subglote e se continua pela traqueia. Ao nível da supraglote a estrutura elástica da laringe é menos densa e menos organizada. Por outro lado, as cartilagens cricóide e aritenóide são estruturas de maiores dimensões em proporção à cartilagem tiroide.

Proteção das vias aéreas inferiores e regulação da mecânica ventilatória:

Os músculos da laringe são essenciais para o desenvolvimento do sistema respiratório antes do nascimento. No final da vida fetal a coordenação dos movimentos diafragmáticos com a abertura e encerramento da laringe tem influência no fluxo de expulsão de líquido pulmonar. Quando a laringe se encontra encerrada não permite a passagem de líquido mantendo a expansão dos pulmões. Quando ocorre a sua abertura dá-se uma diminuição da resistência nas vias aéreas superiores e o líquido sai dos pulmões. Desta forma a atividade laríngea fetal tem um papel importante no desenvolvimento pulmonar. No período pós-natal, de modo semelhante, a laringe está envolvida na regulação do fluxo de ar durante ambas as fases do ciclo respiratório. Como grande fonte de resistência à passagem de ar, a laringe tem o potencial de influenciar o padrão respiratório. Os músculos abdutores afastam as cordas vocais permitindo a passagem do fluxo de ar, enquanto os músculos adutores aproximam as cordas vocais, impedindo o fluxo de ar. O fluxo respiratório é então alterado pela activação dos dois grupos de músculos intrínsecos com funções opostas^[14].

Como tal, a resistência laríngea ao fluxo inspiratório é regulada predominantemente pelos músculos abdutores. Os músculos adutores não estão activos durante o período inspiratório. A ação abductora do cricoaritenóideu posterior é facilitada pela activação simultânea do cricotiroides, que habitualmente tem actividade inspiratória. Assim o papel dos músculos abdutores na respiração do recém-nascido parece ser semelhante ao do adulto^[14].

A laringe é um dos principais locais da via aérea superior nos quais o fluxo expiratório pode ser atrasado de forma controlada, afectando a velocidade com que os pulmões colapsam até à capacidade funcional residual. Este mecanismo está dependente de informação do volume presente nos pulmões, através de mecanorreceptores pulmonares que detectam a expansão pulmonar. Assim, quando há uma diminuição do volume pulmonar, há um sinal aferente para aumento da resistência expiratória. Deste modo há uma maior pressão nas vias aéreas durante a expiração, ajudando a manter a expansão pulmonar. Este atraso do fluxo expiratório parece ser particularmente importante no período imediatamente pós-parto, em que há um baixo volume pulmonar, como

consequência da perda de fluido das vias aéreas e compressão do tórax durante o nascimento^[14].

Adicionalmente ao controlo dos fluxos respiratórios, a laringe é um importante órgão sensitivo, o que permite proteger as vias aéreas inferiores da invasão por substâncias potencialmente lesivas. Sabe-se que a estimulação laríngea, particularmente no período neonatal, tem grande influência na ventilação e pode provocar deglutição, adução laríngea e ajustes cardiovasculares como resposta à irritação e hipoxémia. Estes reflexos resultam da aferência de receptores localizados na mucosa da epiglote, pregas aritenóepiglóticas e espaço interaritenóideu, através do nervo laríngeo superior. Estes mecanismos defensivos estão bem estabelecidos após o nascimento^[29].

A deglutição vigorosa é particularmente importante no caso particular de estimulação da mucosa laríngea com líquidos, podendo levar à remoção do estímulo. A tosse, embora frequente nos adultos na mesma situação, não está descrita no recém-nascido^[14].

Apesar de já estar estabelecido ao nascimento, o reflexo de adução laríngea é impreciso, deixando o recém-nascido suscetível a episódios de aspiração. Com o crescimento e desenvolvimento da via aérea, esta adquire uma maior capacidade e precisão na expulsão de corpos estranhos. Este reflexo pode ser provocado por estimulação tátil, térmica ou química do aditus laríngeo, traqueia e até mesmo por irritação de aferentes esofágicos distais, como no refluxo gastroesofágico. Quando cessa a estimulação, seria expectável a abertura da laringe. No entanto, quando esta é imatura, o encerramento da glote pode manter-se após o estímulo ter terminado, através da ativação intensa e sustentada dos músculos adutores. Ocorre assim o fenómeno de laringoespasma. Este parece estar implicado na etiologia dos BRUE (Brief resolved unexplained events) no recém nascido^[15].

A adução laríngea tem grande importância na resposta aos episódios de apneia no recém-nascido, diminuindo a dessaturação pós-apneia. No entanto, esta também pode ter um impacto negativo em recém-nascidos. O reflexo de adução laríngea imaturo, associado a alterações cardiovasculares como resposta à estimulação da laringe, pode levar a apneias prolongadas e bradicardia, tendo importância crucial no contexto de

recém-nascidos pré-termo, maturação pós-natal, episódios de apneias neonatais e BRUE^[22].

Função de fonação

A fonação no recém-nascido é semelhante à do adulto, com exceção do primeiro choro. O papel das cordas vocais no primeiro choro não é idêntico ao da vocalização em fases mais avançadas da vida do recém-nascido. O controlo neurológico e regulação dos ciclos de vibração que habitualmente levam à fonação estão ausentes no primeiro choro, tornando a produção de som resultado da interação de vibrações descoordenadas, o que explica a irregularidade do som do primeiro choro. São os mecanismos que levam à sobrevivência do recém-nascido, nomeadamente os que influenciam a mecânica ventilatória, que criam fenómenos aerodinâmicos que levam à vibração das cordas vocais e consequente produção de som. Assim, o primeiro choro parece ser consequência e não causa de condições respiratórias apropriadas. Ao longo do crescimento da criança haverá um maior controlo neurológico, permitindo um maior domínio das características da fonação, como a frequência do som produzido e a sua articulação^[21].

Apesar de a laringe saudável de um recém-nascido conseguir cumprir as funções básicas de proteção, respiração e fonação, estas ações podem ser pouco eficientes. Com o crescimento e desenvolvimento deste órgão na infância, em termos anatómicos e de controlo neurológico, estas funções tornam-se mais eficientes e ganham sobreposição não só entre elas, mas também com outras funções como a alimentação^[15].

Patologia congénita da laringe

Os defeitos no desenvolvimento da laringe durante a embriogénese podem apresentar-se como complicações respiratórias com potencial mortalidade, ou alterações na função respiratória e fonatória ao longo da vida^[19]. De destacar que, geralmente, quanto mais cedo a disrupção no desenvolvimento, mais severa a malformação^[15].

Nesta secção serão abordadas várias patologias resultantes de alterações durante o desenvolvimento da laringe e que se manifestam frequentemente no período pós-parto:

laringomalácia, paralisia das cordas vocais, estenose subglótica, quistos saculares, fenda laríngea posterior, web laríngea, hemangioma subglótico.

Laringomalácia

A laringomalácia é a patologia congénita laríngea mais frequente e também a causa mais comum de estridor neonatal, constituindo 60-70% dos casos. Apresenta-se frequentemente nos primeiros dias ou semanas de vida e resolve espontaneamente até aos 18 meses. A manifestação característica é um estridor inspiratório que agrava com a posição supina, alimentação e choro. Devido à dificuldade na alimentação, muitos dos doentes apresentam-se com má evolução ponderal^{[1][2][9]}.

Esta patologia resulta do colapso das estruturas supraglóticas durante a inspiração. Destas destacam-se a epiglote, as cartilagens aritenóides e as pregas aritenoepiglóticas que ligam a epiglote e as cartilagens aritenóides^[11].

Existem várias teorias relativamente à fisiopatologia da laringomalácia: neurológica, anatómica e cartilágnea. A teoria neurológica sugere que o estridor é secundário a descoordenação neuromuscular resultante de disfunção sensorial, sendo a obstrução e estridor resultantes do colapso do tecido supraglótico causado pelo tónus laríngeo anormal. A teoria anatómica sugere que as diferenças na anatomia dos doentes são responsáveis pelo colapso supraglótico durante a inspiração: posição mais superior da laringe do recém-nascido, posição e comprimento da epiglote, e associação com uma prega aritenoepiglótica curta. A teoria cartilágnea sugere que a elasticidade da cartilagem do recém-nascido agrava o explicado nas outras teorias, facilitando o colapso que cria a obstrução das vias aéreas e o estridor^[2].

Está demonstrado que o refluxo gastroesofágico contribui para os sintomas de laringomalácia, nomeadamente pelo aumento do edema laríngeo, sendo a comorbilidade mais frequente nestes doentes. Como tal, é importante o tratamento do refluxo gastroesofágico, no entanto o uso de inibidores da bomba de protões é controverso^[2]. Outras patologias associadas são o síndrome de apneia obstrutiva do sono e doenças neurológicas^[1].

A laringomalácia pode classificar-se como ligeira, moderada ou grave. Nos casos ligeiros o único sintoma é o estridor inspiratório, mantendo valores normais de saturação periférica de O₂. Nos casos moderados, verifica-se maior dificuldade na alimentação, com episódios de tosse, engasgamento e regurgitação. Os casos graves caracterizam-se por apneia, cianose, má progressão ponderal, hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*^{[7][9]}.

A avaliação dos doentes com suspeita de estridor secundário a laringomalácia deve ser feita por laringoscopia com fibra ótica flexível transnasal ou laringotraqueobroncoscopia (Fig.13). Neste exame, os sinais que se observam, característicos de laringomalácia, incluem o prolapso das cartilagens cuneiformes, pregas ariepiglóticas curtas, epiglote em forma de ómega e epiglote deslocada posteriormente^[23].

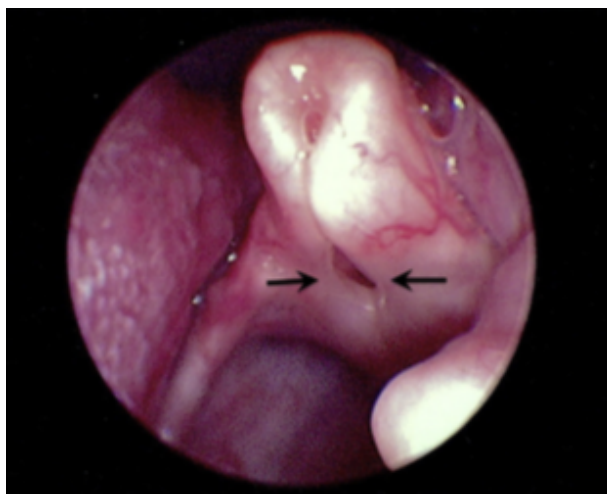


Figura 13 Visão endoscópica de Laringomalácia ^[5].

A abordagem terapêutica é definida maioritariamente pela sintomatologia. Nos casos ligeiros, deve ser feita inicialmente reavaliação mensal, sendo que pode ser feita de 3-6 meses, caso haja manutenção de sintomas ligeiros ou melhoria sintomática. Nos casos moderados recomenda-se o tratamento farmacológico para redução da acidez gástrica, e deve ser considerada avaliação da deglutição e terapia fonoaudiológica. Nos casos graves, para além das medidas já referidas, deve ser considerada a supraglotoplastia. Uma vez que normalmente o compromisso da via aérea não é agudo, a cirurgia pode ser feita eletivamente após algumas semanas^{[23][2][7]}.

Paralisia das cordas vocais

É a segunda patologia congénita mais frequente da laringe pediátrica apresentando-se habitualmente no primeiro mês de vida. As manifestações clínicas incluem tosse, choro fraco, disfonia, afonia, disfagia, episódios de aspiração, e eventualmente compromisso da via aérea. Na paralisia unilateral a manifestação mais frequente é disfonia, enquanto o compromisso da via aérea é mais frequente na bilateral, podendo o recém-nascido apresentar-se com cianose e apneia^{[2][9][26]}.

A paralisia das cordas vocais pode ser congénita ou adquirida, tendo cada uma das etiologias uma prevalência de 50%. A paralisia unilateral das cordas vocais tem como causas principais a lesão traumática durante o parto ou compressão nervosa por massas mediastínicas. Por outro lado, a paralisia bilateral é habitualmente congénita. Embora esta condição seja geralmente idiopática, associa-se frequentemente a patologia do sistema nervoso central, por exemplo, hidrocefalia, malformação de Arnold-Chiari e malformações do tronco cerebral. Na maioria dos doentes com patologia neurológica, a protusão do tronco cerebral pelo foramen magnum para o canal espinhal parece comprimir o nervo vago^{[9][23][26]}.

O diagnóstico é estabelecido pela laringoscopia com fibra óptica flexível transnasal, com o doente desperto, ou com sedação que não cause imobilização das cordas vocais^{[23][26]}.

A presença de uma via aérea livre e capacidade de alimentação são as principais preocupações numa criança com esta patologia. Em crianças com episódios de apneias e cianose frequentes ou má progressão ponderal, a intervenção é mais urgente, sendo necessária a traqueostomia nos casos mais graves que não respondem ao tratamento inicial^[2]. O objetivo das intervenções cirúrgicas, que podem ser realizadas por via endoscópica ou aberta, é obter uma via aérea permeável, com preservação da voz e sem exacerbação dos episódios de aspiração. Em geral a paralisia idiopática das cordas vocais tem melhor resposta ao tratamento que a adquirida. Em até 50% das crianças, a paralisia desaparece espontaneamente por volta do ano de idade. Como tal, em geral, a intervenção cirúrgica geralmente deve ser adiada até aos 2 anos de idade^{[23][26]}.

Estenose subglótica

A estenose subglótica congénita é a terceira patologia congénita da laringe mais comum. Define-se por uma diminuição do lúmen laríngeo inferior ou igual a 4,0mm em recém-nascidos de termo e 3,0mm em recém-nascidos pré-termo, sem causa identificável^[2]. As falhas no processo de desenvolvimento da cartilagem cricóide podem levar a estenose subglótica congénita. Esta está frequentemente associada a síndromes como a Trissomia 21, síndrome CHARGE e Síndrome de DiGeorge^{[17][18]}.

A sintomatologia característica é o estridor bifásico e dificuldade respiratória. Alguns recém-nascidos apresentam estas manifestações ao nascimento, sendo necessária entubação orotraqueal. Nestes casos não é possível identificar se a estenose subglótica é de etiologia congénita ou secundária à entubação^[17].

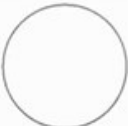





Grade	From	To
Grade I	 No Obstruction	 50% Obstruction
Grade II	 51% Obstruction	 70% Obstruction
Grade III	 71% Obstruction	 99% Obstruction
Grade IV	No Detectable Lumen	

Figura 14 Classificação de Myer-cotton da estenose subglótica^[20].

Os casos ligeiros de estenose subglótica apresentam-se frequentemente com estridor persistente ou tosse recorrente, podendo ser assintomáticos. Mesmo crianças com estenose subglótica com 71-99% de obstrução podem permanecer assintomáticas durante semanas ou meses^{[18][23]}.

A avaliação radiológica da via aérea não intubada pode ser útil por proporcionar informações sobre o local e comprimento da estenose, no entanto a avaliação da estenose subglótica depende de estudos endoscópicos. A endoscopia com fibra óptica flexível proporciona informações sobre a função das cordas vocais. A endoscopia rígida com telescópio de Hopkins é o exame de eleição, permitindo uma avaliação precisa da endolaringe e a classificação da estenose subglótica(Fig.14 e 15) ^[23].



Figura 15 Visão endoscópica de estenose subglótica congênita ligeira^[18].

Na ausência de outras co-morbilidades, a estenose subglótica ligeira pode ter um tratamento conservador, com melhoria sintomática e maior permeabilidade da via aérea à medida que a criança cresce. As opções de terapêutica endoscópicas são incisões radiais através da estenose, com injeções de esteróides e dilatação da laringe. Em casos graves de estenose subglótica congênita, aglomerados anormais de cartilagem preenchem as superfícies internas côncavas da região ânterolateral da cartilagem cricoide, deixando apenas uma pequena porção posterior da via aérea. Nestes casos de estenose subglótica grave pode ser necessário tratamento cirúrgico para garantir a permeabilidade da via aérea. Pode ser realizada uma reconstrução laringotraqueal com cartilagem autóloga ou ressecção cricotraqueal parcial, de acordo com a gravidade e localização da lesão e experiência do cirurgião^[18].

Quistos saculares laríngeos congênitos

O sáculo laríngeo é um pequeno divertículo que contém numerosas glândulas mucosas que se localiza na extremidade anterior dos ventrículos da laringe e que se prolonga

superiormente entre as bandas ventriculares e a superfície interna da cartilagem tiroideia. Os quistos saculares congênitos consistem numa dilatação anormal do sáculo, resultantes de atresia do orifício ventricular ^{[23][30]}.

Os quistos saculares laríngeos congênitos constituem uma patologia rara, mas de elevada relevância uma vez que causa frequentemente estridor, choro fraco e dificuldades na alimentação do recém-nascido. Pode existir compromisso da via aérea, comprometendo a sobrevivência do recém-nascido ^{[2][28][30]}. A baixa incidência, o potencial para sintomatologia grave e a sua localização anatómica atrasam o diagnóstico, aumentando a letalidade desta patologia. A idade típica de apresentação é entre os 16 dias e os 8 meses. É comum a coexistência com laringomalácia ^[2].

A RM, TC ou ecografia permitem o diagnóstico, sendo que as primeiras permitem uma melhor caracterização das dimensões e localização do quisto. Devido à radiação inerente às TC e aos artefactos na RM se não existir sedação forte, devido à mobilidade da laringe, a ecografia é muitas vezes considerada o exame pré-operatório mais indicado. A laringoscopia com fibra ótica flexível (Fig. 16) é uma ferramenta essencial no diagnóstico destas lesões ^{[2][30]}.

Tendo em vista que o baixo tónus muscular predispõe à obstrução, um dos maiores riscos para crianças com quistos saculares é a indução de anestesia geral, com subsequente perda da via aérea e obstrução completa. Portanto, é imperativo que seja feita uma laringoscopia flexível transnasal pré-operatória com a criança desperta para a avaliação da via aérea, prevenindo possíveis problemas com a anestesia subsequente ^[23].

Existem várias formas de tratamento não invasivas, sendo as principais a marsupialização, aspiração endoscópica com agulha, ventriculotomia endoscópica, e ablação por radiofrequência. Em alguns casos é necessária uma abordagem cirúrgica externa ^{[2][28][30]}.

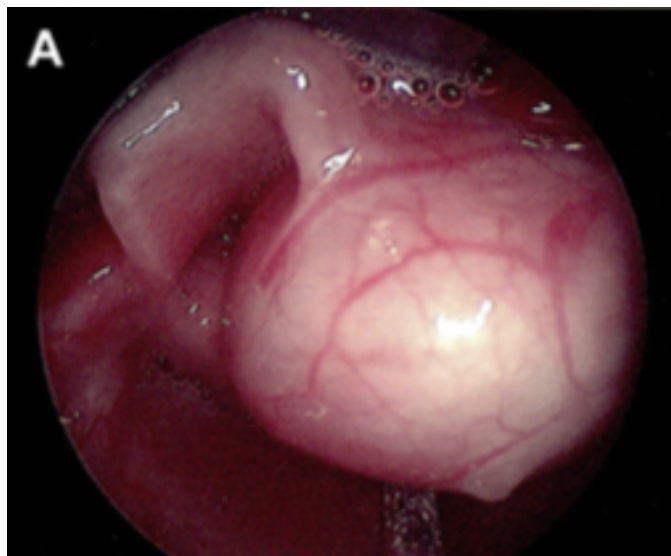


Figura 16 Compressão laríngea por quisto sacular lateral ^[5].

Fenda laríngea posterior

As fendas laríngeas posteriores resultam de falhas na fusão do sulco laringotraqueal durante a embriogénese^[23].

A principal manifestação desta patologia são os episódios de aspiração, podendo os doentes com fenda laríngea posterior apresentar também estridor, tosse crónica, e infecções respiratórias recorrentes^{[2][16]}.

A classificação anatómica de Benjamin e Inglis é atualmente a mais utilizada e separa as fendas laríngeas posteriores em 4 tipos (Fig.17)^{[2][16][23]}.

- Tipo 1: secundária a incompleta formação do músculo aritenóide transverso, com ou sem mucosa interaritenóide normal. Fenda interaritenóide supra-glótica que não ultrapassa as cordas vocais verdadeiras.
- Tipo 2: secundária a incompleta formação da cartilagem cricóide posterior. Fenda cricóide parcial que se prolonga até à cartilagem cricóide posterior sem a ultrapassar.
- Tipo 3: secundária à incompleta formação do septo traqueoesofágico distal à cricóide. Fenda cricóide total, com ou sem extensão até à traqueia cervical.

- Tipo 4: Extensão da fenda tipo 3 até à traqueia torácica. Pode estender-se até à carina nos casos mais graves.

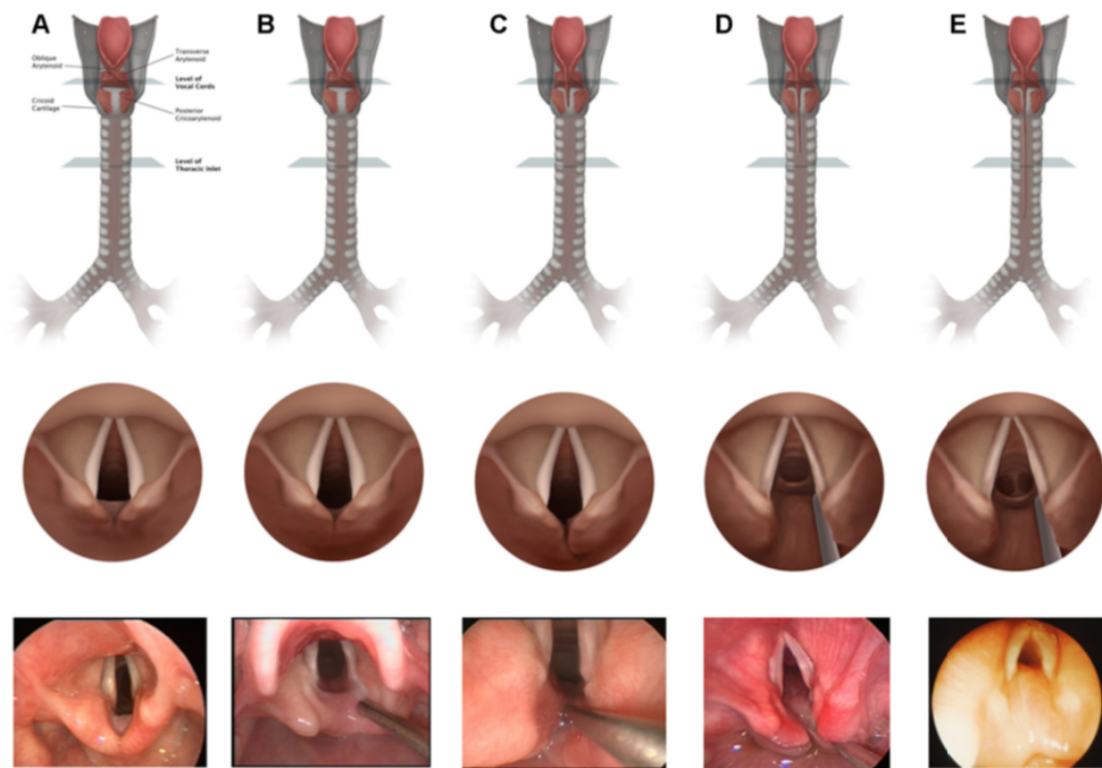


Figura 17 Tipos de fendas laríngeas de acordo com a classificação de Benjamin e Inglis. Vista posterior, superior e endoscópica^[16].

Embora uma fenda laríngea possa ocorrer isoladamente, é comum a sua associação com malformações das vias aéreas, como a traqueomalácia e a fístula traqueoesofágica. A síndrome mais frequentemente associada é a síndrome de Opitz-Frias, que se caracteriza por hipertelorismo, malformações anogenitais e fendas laríngeas posteriores. Outras síndromes associadas são a síndrome VATER (malformações vertebrais, anais, traqueoesofágicas e renais), VACTERL (malformações vertebrais, atresia anal, defeitos cardíacos, fístulas traqueoesofágicas, malformações renais e dos membros), Pallister Hall e CHARGE^{[16][23]}.

O diagnóstico da fenda laríngea é confirmado por laringoscopia rígida. Durante o procedimento, palpa-se a região interaritenóidea com a sonda para avaliar a presença e profundidade da fenda laríngea. Testes de deglutição com bário podem ser particularmente úteis em doentes com fendas tipo 1 e 2, para verificar se ocorre aspiração. Avaliação endoscópica funcional da deglutição pode ser também útil por

conferir uma visão dinâmica da aspiração e ajudar a orientar a terapia audiofonológica para reabilitação da deglutição. No entanto, em doentes com episódios de aspiração intermitentes estes testes podem ser normais^{[2][16]}.

Os objectivos do tratamento de doentes com fenda laríngea incluem a diminuição dos episódios de aspiração, facilitar a alimentação e diminuir as sequelas pulmonares de infecções respiratórias de repetição. Muitos dos doentes com fendas de tipo 1 podem ser tratados de forma conservadora, com alterações da dieta e terapêutica para diminuição do refluxo gastroesofágico. Nos tipos mais graves, a terapêutica cirúrgica está indicada, podendo ser por via endoscópica ou por toracotomia^{[2][16]}.

Web laríngea

As webs laríngeas representam uma falha de canalização da via aérea glótica nas primeiras semanas da embriogénese. São frequentemente anteriores (95%) e são raras, compreendendo apenas 5% das anomalias congénitas da laringe^{[17][23]}.

A web laríngea é considerada uma forma de atresia laríngea. A atresia laríngea divide-se em 3 categorias, desde atresia completa até à web laríngea congénita. A forma mais grave, tipo 1, é a atresia completa da laringe com um pequeno ducto ao longo do bordo dorsal, sendo uma malformação que ocorre por volta da 7ª semana de desenvolvimento embrionário. O tipo 2, que tende a ser menos grave, consiste numa obstrução supraglótica que separa o vestíbulo e a cavidade infraglótica, causado por falhas na 8ª semana de desenvolvimento fetal. Alterações na 9ª semana, causam atresia laríngea de tipo 3, que é a mais comum. Esta consiste numa membrana perfurada de espessura variável ao nível das cordas vocais, a web laríngea congénita^{[2][17]}.

As manifestações mais frequentes são dispneia e disfonia, podendo também estar presentes afonia, estridor e compromisso respiratório. Em geral, os recém-nascidos apresentam choro anormal ou dificuldade respiratória, sendo que se apresentar compromisso significativo das vias aéreas nas primeiras horas ou dias de vida, a membrana deverá ser considerada como grave, havendo necessidade de uma intervenção de emergência nas vias aéreas. No entanto, as crianças toleram surpreendentemente bem o compromisso das vias aéreas e, mesmo nos casos de web laríngea de grau moderado a grave podem, inicialmente, exibir apenas sintomas muito

ligeiros. Estes são habitualmente exacerbados ao longo dos primeiros meses de vida^{[2][23]}.

Para diagnóstico deve ser realizada laringoscopia rígida ou flexível (Fig.18). É avaliada a gravidade da web e a sua extensão, permitindo planejar qual o plano terapêutico mais apropriado. O tratamento de uma web glótica anterior fina é diferente do tratamento de uma web espessa com extensão subglótica, de ocorrência muito mais frequente. Também a extensão da obstrução vai definir o tratamento. Em casos ligeiros só é feita terapêutica cirúrgica se for sintomático^{[2][23]}.

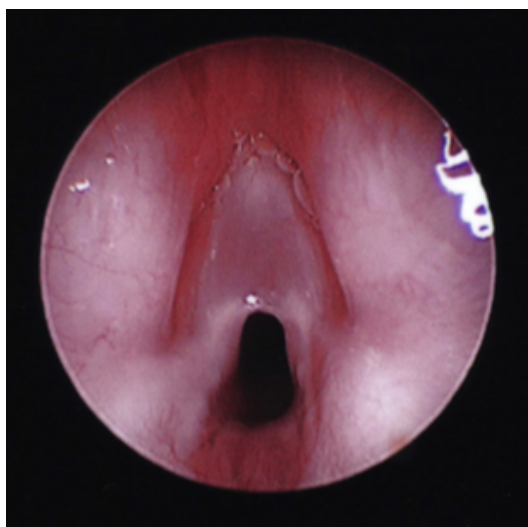


Figura 18 Visão endoscópica de uma Web Laríngea^[5].

Hemangioma subglótico

O hemangioma subglótico é uma entidade rara, contudo a laringe, e particularmente a região subglóticas é o local mais comum de hemangiomas na via aérea. Esta patologia associa-se frequentemente a hemangiomas cutâneos, nomeadamente na região cervical anterior, mandibular e pré-auricular^{[3][23]}.

Os hemangiomas subglóticos têm uma evolução semelhante à dos hemangiomas cutâneos, com uma fase inicial de proliferação seguida por uma fase de involução, sendo que os hemangiomas subglóticos expandem e involuem mais rapidamente.

Como tal, durante a fase proliferativa, ocorre progressiva deterioração da via aérea, sendo necessária uma rápida intervenção. A criança apresenta-se nesta fase com estridor bifásico e tosse seca. A gestão dos doentes é feita de acordo com a sintomatologia e evolução do hemangioma. Idealmente, faz-se a avaliação inicial com laringoscopia flexível transnasal (Fig.19), com o paciente desperto. Este procedimento não só permite

a visualização da região subglótica afetada, como também permite excluir outras causas de estridor neonatal, como laringomalácia e paralisia das cordas vocais^[2].

Na sua maioria, os doentes devem ser tratados com uma combinação de modalidades terapêuticas. As opções terapêuticas incluem propranolol, corticóides sistêmicos ou intralesão, excisão endoscópica com CO₂, traqueostomia e ressecção aberta do hemangioma. Tendo em conta o caráter autolimitado da doença, quando possível deve-se optar por um tratamento conservador. A prioridade é a manutenção da via aérea e nos doentes em que é necessária uma traqueostomia, esta deve ser mantida o mínimo de tempo possível^{[3][23]}.



Figura 19 Visão endoscópica de Hemangioma Subglótico^[5].

Conclusão

A laringe do recém-nascido tem características morfológicas e funcionais diferentes da do adulto. Como tal, a abordagem da patologia laríngea deve ser distinta. Para uma correcta compreensão das anomalias da faringe do recém-nascido é essencial compreender o seu desenvolvimento embriológico, funções e anatomia.

O desenvolvimento das cartilagens e músculos da laringe é feito a partir dos 4º e 6º arcos laríngeos. No final do período embrionário a laringe é um órgão completamente formado, sendo que nas restantes semanas de gestação esta desenvolve-se e estabelece-se a função laríngea.

As principais funções da laringe no recém nascido são a proteção das vias respiratórias inferiores, regulação da respiração e fonação. A proteção é feita através de reflexos a estímulos da mucosa laríngea. Estes reflexos consistem na adução laríngea e deglutição, e protegem o recém-nascido da aspiração durante a alimentação ou refluxo. São também importantes na resposta a apneia. Sendo essenciais para a sobrevivência do recém-nascido, estes reflexos têm especial importância em recém-nascidos pré-termo, maturação pós-natal, apneias neonatais e BRUE, podendo ser prejudiciais quando levam a longos períodos de apneia e bradicardia.

Falhas no desenvolvimento da laringe levam a patologia que se manifesta no período neonatal, como a laringomalácia, paralisia das cordas vocais, estenose subglótica, quistos saculares, fenda laríngea posterior, web laríngea e hemangioma subglótico.

Agradecimentos

Em primeiro lugar quero agradecer à minha família e amigos, que me apoiaram durante este percurso. Este trabalho representa o esforço dos últimos 6 anos, mais valorizados pela vossa presença.

Quero também agradecer à Clínica Universitária de Otorrinolaringologia, particularmente ao Prof.Dr.Óscar Dias e ao Dr.António Nicolau Fernandes, por toda a disponibilidade.

Bibliografia

1. Bedwell, J., Zalzal, G. (2016) Laryngomalacia. *Seminars in Pediatric Surgery*.
2. Bhatt, J. , Prager, J.D. (2018). Neonatal Stridor: Diagnosis and Management. *Clin. Perinatol*.
3. Bitar, M., Moukarbel, R.V., Zalzal, J.H. (2005). Management of congenital subglottic hemangioma: trends and success over the past 17 years. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*.132(2), pp 226-231
4. Blakeslee, S.D.M. (2013). Special Considerations When Working With the Pediatric Vocal Performer. *American Speech-Language-Hearing Association* , 23 (1), pp7-14.
5. Blhuer, A.E., Darrow, D.H.(2019). Stridor in the Newborn. *Pediatric Clinic New Amsterdam* .
6. Boseley, M., Cunningham, M.J., Volk, M.S., Hartnick, C.J. (2006). Validation of the pediatric voice-related quality of life survey. *Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* , 717-720.
7. Carter, J. et al (2016). Internal Pediatric ORL Group (IPOG) laryngomalacia consensus recommendations. *Internal Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*.
8. Carston, B.M. (2018). In Carston, B.M. (6^a ed.) *Human embryology and developmental biology*.(Chap 14-15). Elsevier.
9. Clark, C.M., Kugler, K., Carr, M.M. (2018). Common causes of congenital stridor in infants. *Journal of American Academy of Physician Assistants*, 11(1), pp 36-40
10. Crelin, E. (1976). Development of the Upper Respiratory System in *Clinical Symposium* (Vol. 28)
11. Dobbie, A., White, D.R. (2013). Laryngomalacia. *Pediatric Clinics of North America* 60 (4), pp 893-902
12. Eapen, R.J., Taicher, B.M., Benner, E., Machovec, K. (2017). Images in Anesthesiology: Laryngeal Cleft. *Anesthesiology* , 126 (2), p325.
13. Gray, S., Smith, M.E., Schneider, H. (1996). Voice Disorders in Children. *Pediatric Clinics of North America* , 43 (1), pp1357-1384.
14. Harding, R. (1984). Function of the larynx in the fetus and newborn. *Annual Reviews Physiology* (46), pp 645-659.
15. Isaacson, G., Wood, R.E. (1996). Section V: The larynx, Trachea, Bronchi, Lungs and Esophagus in *Pediatric Otorhinolaryngology* in C.D. Bluestone, S.E. Stool & Kenna, M.A.(3^aed.) (Vol. 2, chap72-73). WB Sanders Company.

16. Johnston, D.R., Watters, K., Ferrari, L.R., Rahbar, R. (2014). Laryngeal cleft: evaluation and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 78. Elsevier
17. Landry, A.M., Rutter, M.J. (2018). Airway anomalies. *Clinic Perinatology*.
18. Marston, A.P., White, D.R. (2018). Subglottic stenosis. *Clinic Perinatology* .
19. Mohad, V., Hirsh, H., Thibealt, S.L.(2020) Embryonic and Histologic Development of the Vocal Trac in McMurray, J.S, Hoffman, M.R. & Braden, M.R. (Eds) *Multidisciplinary Management of Pediatric Voice and Swallowing Disorders*. Springer.
20. Myer, C.M., Hartley, B.E.J. (2000) Pediatric Laryngotracheal surgery. *The laryngoscope*.110. pp 1875-1883.
21. Nicollas, R., Vicente, J., Brutin, D., Giordano, J., Medale, M., Giovanni, A., Ouaknine, M., Trigia, J. (2012). The Very First Cry: A Multidisciplinary Approach Toward a Modal. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* , 121 (12), pp 821-826.
22. Praud, J., Reix, F. (2005). Upper airways and neonatal respiration. *Respiratory Physiology & Neurobiology* (149), pp 131-141.
23. Rutter, M.J. (2014). Congenital laryngeal anomalies. *Brazilian Journal of Otorhinology* (80), pp 533-539.
24. Sadler, T(2019). Part I: General Embryology in *Langman's Medical Embryology* (14^a ed.). (Chap 6). Wolters Kluwer.
25. Sato, K., Chitose, S., Umeno, H. (2015). Dimensions and Morphological Characteristics of Human Newborn Glottis. *The Laryngoscope* (125), pp 186-189.
26. Scatolini, M.L., Rodriguez, H.A., Cinthia, G.P., Cocciaglia, A., Botto, H.A., Nieto, M., Bordino, L. (2018). Parálisis bilateral de cuerdas vocales en pediatría: nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringológica Española*.
27. Som, P.M., Curtin, H.D. (2014). An Updated and Illustrated Review of the Complex Embryology of the Larynx and How Laryngeal Webs, Atresias, and Stenosis Develop. *Neurographics* (4), pp 189-203
28. Swaid, A.I. (2018). Congenital saccular cyst of the larynx: a case series. *International Medical Case Reports Journal*.
29. Thach, B.T. (2001). Maturation and Transformation of Reflexes that Protect the Laryngeal Airway from Liquid Aspiration from Fetal to Adult Life. *The American Journal of Medicine* , 111, pp 695-775.
30. Xiao, Y., Wang, J., Ma, L., Han, D. (2015) The clinical characteristics of congenital laryngeal saccular cysts. *Ata Oto-laryngologica*.
31. Wiatrack, B. (2002). Glottic and subglottic stenosis in children. *The larynx* , pp451-469.